

ANNEE

670
N°

T H E S E

pour

LE DOCTORAT EN MEDECINE
(Diplôme d'Etat)

par

GIROT Pierre Michel

né le 30 novembre 1928 à PARIS XV° (Seine)

Présentée et soutenue publiquement le Vingt-cinq Juin 1959

A PROPOS DE TROIS OBSERVATIONS DE TUMEURS
BILATERALES DE L'ANGLE PONTO-CEREBELLEUX

- * NEURINOME DES DEUX NERFS ACOUSTIQUES
- * NEURINOME ET MENINGIOME
- * NEURINOME ET KYSTE ARACHNOÏDIEN

Président : Monsieur le Professeur GARCIN

T H E S E

pour

LE DOCTORAT EN MEDECINE
(Diplôme d'Etat)

par

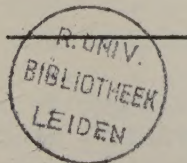
GIROT Pierre Michel

né le 30 novembre 1928 à PARIS XV° (Seine)

Présentée et soutenue publiquement le Vingt-cinq Juin 1959

A PROPOS DE TROIS OBSERVATIONS DE TUMEURS
BILATERALES DE L'ANGLE PONTO-CEREBELLEUX

- * NEURINOME DES DEUX NERFS ACOUSTIQUES
- * NEURINOME ET MENINGIOME
- * NEURINOME ET KYSTE ARACHNOÏDIEN



Président : Monsieur le Professeur GARCIN

15-1-59

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Aubin (A.), Bénard (H.), Brocq (P.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Chabrol (E.), Champy (C.), Chevallier (P.), Debré (R.), Donzelot (E.), Gastinal (P.), Guillaïn (G.), Halphen (E.), Harvier (P.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lantuejoul (P.), Laroche (G.), Laubry (C.), Lévy-Solal (E.), Lhermitte (J.), Lian (C.), Loeper (M.), Marion (G.), Mathieu (P.), Mocquot (P.), Mondor (H.), Monod (R.), Moreau (R.), Mulon (P.), Olivier (E.), Richet (C.), Strohl (A.), Tanon (L.), Velter (E.).

DOYEN Léon BINET
Membre de l'Institut
ASSEESSEUR Jean VERNE

I.- PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	CORDIER (G.)
Anatomie (Chaire à titre personnel)	DELMAS (A.),
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Bactériologie	FASQUELLE (R.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.F.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports.	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Clinique carcinologique (Inst. G. Roussy)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	MOUQUIN (M.)
(Beaujon	SICARD (A.)
(Cochin	QUENU (J.)
Cliniques chirurgicales ... (Hôtel-Dieu	MENEGAUX (G.)
(Saint-Antoine	GOSSET (J.)
(Salpêtrière	MOULONGUET (P.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants malades)	FEVRE (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et réparatrice (Cochin)	MERLE D'AUBIGNE (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais).	GAUDART-D'ALLAINES (F.de)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laënnec)	MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique génétique médicale (Enfants-Malades).	LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)	FUNCK-BRENTANO (P.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (St-Louis)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants Malades).	CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard).	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Ste Anne).	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	ALAJOUANINE (T.)

	(Broussais	GENNES (L.de)
	(Cochin	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Cliniques médicales ...	(Hôtel-Dieu	BARIETY (M.)
	(Lariboisière	SOULIE (P.)
	(Pitié	DREYFUS (G.)
	(St-Antoine	KOURILSKY (R.)
Clinique médicale d'hydrologie thérapeutique et climatologique (Bichat) . .		DEBRAY (C.)
Clinique médicale propédeutique		PASTEUR VALLERY-RADOT (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu) . . .		DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)		PETIT-DUTAILLIS (D.)
	(Baudelocque	LACOMME (M.)
Clinique obstétricales... (Port-Royal		N ...
	(Tarnier	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)		RENARD (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)		AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie Sociale (Enfants-Malades)		MARIE (J.)
Clinique de pneumo-phthisiologie (Laënnec)		BERNARD (E.)
Clinique psychiatrique infantile (Salpêtrière)		MICHAUX (L.)
Clinique de puériculture (St-Vincent-de-Paul)		LELONG (M.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin) . .		COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Pitié)		DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)		SENEQUE (J.)
Clinique thérapeutique médicale (St-Antoine)		LEMAIRE (A.)
Clinique urologique (Cochin)		FEY (B.)
Electrophysiologie médicale (chaire à titre personnel) . .		DJOURNO (A.)
Embryologie		GIROUD (A.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie		N...
Histologie		VERNE (J.)
Hygiène des collectivités (chaire à titre personnel) . .		DEPARIS (M.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau) . .		TURPIN (R.)
Hygiène et médecine préventive		JOANNON (P.)
Médecine du Travail		DESOILLE (H.)
Médecine légale		PIEDELIEVRE (R.)
Parasitologie		GALLIARD (H.)
Pathologie chirurgicale		GOUVELAIRE (R.)
Pathologie exotique		LAVIER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée		LEMEGRE (J.)
Pathologie humorale et immunologie expérimentale (chaire à titre personnel)		MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale		N...
Pathologie et thérapeutique générales		GARCIN (R.)
Pharmacologie et matière médicale		CHEYMOL (J.)
Physiologie		BINET (L.)
Physiologie (chaire à titre personnel)		BARGETON (D.)
Physique médicale		DOGNON (A.)
Radiologie médicale		DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale		PATEL (J.)
Thérapeutique		BROUET (G.)

II.- PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES ET
MAITRES DE CONFERENCES - AGREGES

MM.

Anatomie	(CABROL (C.) (COUINAUD (C.) (OLIVIER (G.) (GAUTHIER-VILLARS (Mlle P.) (pr. s. ch. (BUSSER (F.) (GOUYCOU (Ch.) (ORCEL (L.) (PAILLAS (J.) (NEVOT (A.) pr s. ch. (BARBIER (P.) (CHRISTOL (D.) (TOURNIER (P.) (DESGREZ (P.) pr s. ch. (POLONOSKI (J.) m. conf. (SCHAPIRA (G.) m. conf. (BOURLIERE (F.), m. conf. (DENOIX (P.) (MATHE (G.) (DUPERRAT (B.) (LEDOUX-LEBARD (G.) (TUCHMANN-DUPLESSIS (H.) (BILSKI-PASQUIER (G.) (DAUSSET (J.) (COUJARD (R.) pr s. ch. (MAROIS (M.) (RACADOT (J.) (CORNET (A.) (BOYER (J.) pr. s. ch. (CORRE-HURST (Mme L.) (BASTIN (R.) (DUPONT (V.) (DEROBERT (L.) pr.s. ch. (HADENGUE (A.) (FOURNIER (E.) (GUENIOT (M.) (ALBAHARY (C.) (DAVID (M.) (LHERMITTE (F.)
Anatomie pathologique	
Anesthésiologie	
Bactériologie	
Biochimie médicale	
Biologie médicale	
Carcinologie	
Dermato-Syphiligraphie	
Electro-Radiologie	
Embryologie	
Hématologie	
Histologie	
Hydrologie	
Hygiène	
Maladies infectieuses	
Médecine légale	
Médecine du travail	
Neuro-chirurgie	
Neurologie	

MM.

Obstétrique	(GRANJON (A.) (HERVET (E.) (LE LORIER (G.) (MORIN (P.) (MUSSET (R.) (ROBEY (M.) (THOYER-ROZAT (J.)
Ophthalmologie	(BREGÉAT (P.) (SARAUX (H.)
Orthopédie	(JUDET (R.) (RAMADIER (J.)
Oto-rhino-Laryngologie	DEBAIN (J.)
Parasitologie	(BRUMPT (L.C.) pr. s. ch. (CHABAUD (A.) (BARCAT (J.) (BINET (J.-P.) (CAUCHOIX (J.) (CHATELIN (C.-L.) (DUBOST (Ch.) (DUBOST (Cl.) (FAUREL (J.) (FLABEAU (F.) (GERMAIN (A.) (LAURENCE (G.) agr. per. (LORTAT-JACOB (J.-L.) (LOYGUE (J.) (MERCADIER (PERROTIN (J.) (ROBERT (H.) (THOMERET (G.)
Pathologie chirurgicale	SCHNEIDER (J.)
Pathologie exotique	(GROSNIER (J.) (HARTMANN (L.) (LOEPER (J.) (MAURICE (J.) (PLAS (F.) (RICHTER (G.) (AUSSANNAIRE (M.) (BOUR (H.) (BOUVIER (J.) (BOUVRAIN (Y.) (BRICAIRE (H.) (BRISSAUD (H.) (BROCARD (H.) (BUGE (A.) (CASTAIGNE (P.) m. conf. (CATINAT (J.) (CONTAMIN (F.)
Pathologie expérimentale	
Pathologie médicale	

MM.

Pathologie médicale	(CORY (C.)
(suite)	(FREZAL (J.)
	(HOUSSET (E.)
	(LAROCHE (Cl.)
	(LESOBRE (R.)
	(MACREZ (C.)
	(NICK (J.)
	(PEQUIGNOT (H.) m. conf.
	(ROYER (P.)
	(WOLFROMM (R.)
Pédiatrie-Puériculture	(JOSEPH (R.)
	(MANDE (R.)
	(MOZZICONACCI (P.)
	(POLONOVSKI (C.)
	(ROSSIER (A.)
Pharmacologie	(LEVY (Mlle J.) pr.s. ch.
	(BOISSIER (J.)
	(LECHAT (P.)
Physiologie	(PARROT (J.) pr. s. ch.
	(DEJOURS (P.)
Physique médicale	GOUGEROT (L.) m. conf.
Pneumo phtisiologie	KREIS (B.)
Psychiatrie	PICHOT (P.)
Psychiatrie infantile	DUCHE (D.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.)
Stomatologie	(CERNEA (P.)
	(CHAPUT (Mme) m. c. agr.
	(GRELLET (M.)
Thérapeutique	(CHASSAGNE (P.)
	(LAMOTTE (M.)
Urologie	QUENU (L.)

III.- PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent

MM.

Clinique chirurgicale	(ABOULKER (P.)
	(AMELINE (A.)
	(HUGUIER (J.)
	(LEGER (L.)
	(OLIVIER (C.)
	(PADOVANI (P.)
	(POILLEUX (F.)
	(ROUX (M.)
	(VERNE (J.-M.)

MM.

	(HAGUENEAU (J.) pr. s. ch.
	(BOUDIN (G.)
	(CONTE (M.)
	(DOMART (A.)
Clinique médicale	(MILLIEZ (P.)
	(PERRAULT (M.)
	(RAMBERT (P.)
	(THIEFFRY (S.)
	(TURLAF (J.)
Clinique neuro-rhumatologique	SEZE (S. de)
	(GRASSET (J.)
	(LEPAGE (F.)
Clinique obstétricale	(MAYER (M.)
	(MERGER (R.)
	(RAVINA (J.)
Clinique ophtalmologique	(DESVIGNES (P.)
	(OFFRET (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique	MADURO (R.)
Clinique pédiatrique et puériculture	LAPLANE (R.)
Clinique psychiatrique	BARUK (H.)
Clinique urologique	KUSS (R.)

IV.- PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr.s. Ch.
Biochimie médicale	ETTORI (J.) Pr. à t. pers.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.
Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Secrétaires	Mme BEURLAND (H.)
	Mlle CHAINTREUIL (G.)
	Mlle HURE (A.)
Conservateur, chargé de la direction de la Bibliothèque	M. le Dr HAHN (A.)
Conservateurs	Mlles DUMAITRE (P.), GOICHON (A-M)
Bibliothécaires	(Mme CONTET (J.) Mlles LAURENT (H.)
	(LE NOIR (G.), QUIEVREUX (E.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

- A MA FEMME

- A MES PARENTS

- AUX MIENS

- A MES AMIS

A M O N S I E U R L E P R O F E S S E U R R . G A R C I N

qui a inspiré cette tâche et en a accepté la
présidence,

en témoignage de mon respectueux
attachement et de ma reconnaissance pour son
enseignement si vivant.

A NOS MAÎTRES D'INTERNAT -

- Monsieur le Professeur BROCC
- Monsieur le Professeur Agrégé ABOULKER
- Monsieur le Docteur MARQUEZY
- Monsieur le Professeur Agrégé BOUVRAIN
- Monsieur le Professeur Agrégé GAULTIER
- Monsieur le Docteur DI MATTEO
- Monsieur le Professeur GARCIN
- Monsieur le Professeur MICHAUX.

HISTORIQUE

De nombreux auteurs se sont intéressés au problème des neurinomes bilatéraux de l'acoustique.

Cet intérêt semble suscité par :

- 1°) la fréquence de l'association à la maladie de Recklinghausen cutanée
- 2°) la fréquence des cas familiaux.
- 3°) l'atteinte élective du sujet jeune.

Le premier cas qui semble avoir été décrit daterait de 1822 par WISHART (cité par FIRKET et par GARDNER et FRAZIER).

En 1915 HENSCHEN relève dans la littérature 24 cas de neurinomes bilatéraux du VIII dont 19 associés à des signes de maladie de Recklinghausen, alors que, pendant la même période, 245 neurinomes unilatéraux du VIII ont été publiés avec seulement 5 associations à des signes cutanés de maladie de Recklinghausen.

En 1917, GUERING confirme les 24 atteintes bilatérales du VIII et n'apporte que 23 cas personnels de neurinomes de l'acoustique, tous unilatéraux.

En 1926, FIRKET, devant la rareté des neurinomes bilatéraux du VIII, publie l'observation d'une jeune fille de 27 ans chez laquelle la vérification anatomique découvre :

- 1°) deux tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux, la droite plus importante que la gauche,
- 2°) de nombreux petits nodules à la face profonde de la dure-mère.

L'examen histologique montre qu'il s'agit de neurinomes bilatéraux de l'angle associés à des méningiomes.

En 1930, GARDNER et FRAZIER mettent l'accent sur la notion familiale. Ils collationnent de 1915 à 1930, dans la littérature, 18 cas de neurinomes bilatéraux avec maladie de Recklinghausen et 2 sans. Ils exposent ensuite l'histoire d'une famille de 217 membres, sur 5 générations, où l'on retrouve 38 surdités bilatérales dont 15 associées à des cécités.

Cependant, en 1930 il n'y avait que deux cas vérifiés, l'un opératoirement, l'autre post-mortem, de neurinomes bilatéraux (avec examen anatomo-pathologique). Chez aucun de ces malades on n'était en droit d'évoquer une neurofibromatose.

Cette famille d'ailleurs, fera l'objet d'un complément d'études de GARDNER en 1940.

A ceci, s'ajoutent deux autres cas personnels de neurinomes bilatéraux dont un avec signes cutanés de Recklinghausen.

En 1931 GUILLAIN, SCHMITE et BERTRAND publient un cas de neurinome bilatéral, isolé.

En 1932, MINSKI publie deux cas familiaux chez deux frères, dont un avec signes cutanés de Recklinghausen.

En 1933, SCHALTENBRAD publie un cas de neurinome bilatéral du VIII dans une famille où la mère et la fille étaient atteintes de maladie de Recklinghausen.

En 1934, ALAJOUANINE, PETIT-DUTAILLIS, BERTRAND et SCHMITE exposent en détail un cas de neurinome bilatéral du VIII associé à des méningomes multiples.

En 1934, Roger publie l'observation d'un homme de 53 ans, sourd depuis longtemps et presque aveugle, chez lequel, à l'intervention, on a retiré un neurinome bilatéral du VIII. Cette observation est intéressante à cause de l'atteinte familiale. On retrouve en effet les observations d'un frère, mort à 29 ans d'un syndrome d'hypertension intracrânienne avec surdité, d'une sœur sourde et aveugle, seulement trépanée, et du père, sourd, aveugle, ayant des troubles de la marche et décédé après cinq ans de paralysie. La grand'mère paternelle présentait les mêmes troubles. On ignore s'il existait des signes cutanés de Recklinghausen et on ne possède l'étude complète que du premier cas.

En 1940, GARDNER et TURNER complètent l'observation de la famille déjà étudiée en 1930 en apportant l'examen anatomique de deux membres (fait après exhumation, six et huit semaines après décès). Chez l'un, il y avait un neurinome bilatéral du VIII englobant le facial - chez l'autre, en plus d'un neurinome bilatéral, il existait un méningiome à droite. Ils complètent encore leur étude en rapportant le cas d'un autre membre de la famille, opéré d'un neurinome unilatéral gauche, et ils terminent par l'observation d'un membre de la sixième génération atteint de surdité bilatérale, opéré d'un neurinome du côté droit, le côté gauche étant encore inexploré.

En 1949, LEBEAU et DAUM publient un cas d'atteinte bilatérale du VIII, avec taches cutanées, intéressant du fait de l'association et l'intrication sur la même coupe de méningiome psamomateux et de tissu neurinomateux typique.

En 1951, EDWARDS et PATTERSON, au cours d'une étude sur les neurinomes de l'acoustique, ne retrouvent que trois maladies de Recklinghausen certaines sur 157 neurinomes unilatéraux. Par contre, sur sept neurinomes bilatéraux,

six sont accompagnés de signes cutanés de Recklinghausen. Ils concluent que les premiers signes débutent entre quinze et trente et un ans (moyenne 23 ans 1/2) le plus souvent sous forme de surdité et bourdonnements d'oreilles, la surdité isolée étant beaucoup plus rare.

En 1954, RISER, DUCOUDRAY, LAZORTHES et ANDUZE-ACHER publient un cas de neurinome bilatéral de VIII avec signes cutanés de Recklinghausen et plusieurs cas de surdité dans la famille paternelle. Le diagnostic est confirmé par l'encéphalographie gazeuse fractionnée et l'examen histologique affirme le neurinome.

En 1956, DAVID et HECAEN rapportent trente cas de neurinomes unilatéraux dont un avec signes cutanés de Recklinghausen et un cas de neurinome bilatéral sans signe cutané.

En 1957, WERTHELMER, DECHAUME, LECUIRE et MOULIN rapportent, au cours de localisations centrales de maladie de Recklinghausen, des associations de neurinomes multiples dont deux cas de neurinomes bilatéraux du VIII.

Enfin, en 1959, CHAVANY publie un cas de neurinome bilatéral du VIII découvert à la suite d'un traumatisme cranien, qui semble en avoir accentué les signes fonctionnels.

Nous nous proposons d'ajouter aux études antérieures, les observations de trois cas évoquant cliniquement le diagnostic de neurinome bilatéral de l'acoustique. Mais un seul de ces cas devait faire sa preuve histologique. Chez les deux autres malades, il s'agit d'un neurinome unilatéral s'associant:

- soit à des méningiomes (un homolatéral et deux centrolatéraux)
- soit à un kyste arachnoïdien de l'autre côté.

A la suite de l'exposé de chacun de ces cas nous en discuterons les particularités.

Enfin nous essayerons de tirer une conclusion d'ensemble.

EXPOSE DES CAS

=====

A - Observation I

C'est le 25.6.58 que nous voyons Melle GURF... Denise pour la première fois. Elle a 19 ans, est étudiante aide-comptable. Son médecin l'adresse pour "surdité de perception bilatérale très importante à prédominance droite qui s'est accompagnée tout récemment d'une crise de vertige rotatoire".

Cette surdité a débuté, il y a trois ans, à droite et s'est progressivement aggravée jusqu'à une cophose à peu près complète de ce côté. Environ un mois avant la consultation, cette jeune fille a fait un voyage en avion d'une durée de cinq heures. A l'arrivée elle s'est plainte de bourdonnements d'oreilles intenses bilatéraux, d'une baisse de l'acuité auditive gauche et elle décrivait un vertige rotatoire vrai. Depuis les bourdonnements d'oreilles ont persisté et des céphalées, surtout vespérales se sont ajoutées au tableau précédent.

L'examen de cette jeune fille, un peu anxieuse, nous fournit les renseignements suivants :

Les tympans sont normaux.

L'examen cochléaire précise à l'audiogramme une surdité presque totale à droite et très importante à gauche, du type de perception.

Le recrutement est difficile à rechercher et paraît cependant exister sur le 1000.

L'examen vestibulaire montre une hypoexcitabilité bilatérale.

Spontanément, il existe un léger nystagmus rotatoire dans les différentes positions du regard, en particulier dans le regard latéral gauche; il n'y a pas de nystagmus vertical supérieur ; il n'existe que quelques oscillations des index sans déviation nette.

Aux épreuves caloriques, le nystagmus horizontal est difficile à obtenir ; il n'y a aucun nystagmus rotatoire.

Les épreuves rotatoires ne provoquent aucun vertige. Le nystagmus horizontal provoqué existe des deux côtés mais avec une légère composante

oblique. Par contre le nystagmus rotatoire est très diminué du côté gauche et faible de l'autre.

Le reste de l'examen neurologique, en dehors d'une parésie faciale gauche discrète, de type périphérique, ne montre rien :

La motricité est normale,

Il n'existe aucun signe pyramidal : les réflexes ostéotendineux sont normaux, les cutanés plantaires se font en flexion.

Aucun signe cérébelleux, ni hypotonie, ni trouble dans l'exécution des mouvements.

Du point de vue ophtalmologique, la vision corrigée est normale, il n'y a pas d'hémianopsie. Les réflexes photomoteurs sont normaux, il n'y a pas d'hypoesthésie cornéenne.

Il existe un élargissement de la fente palpébrale gauche et peut-être une légère exophtalmie dus probablement à deux interventions (1954 et début 1958) sur la paupière supérieure gauche.

Le fond d'œil est normal, il n'y a pas d'œdème papillaire, ni de phacomatose rétinienne tant à droite qu'à gauche.

L'examen général de la malade permet de découvrir de très nombreux nodules sur les membres et le tronc : petites tuméfactions arrondies (semblables, aux dires de la malade, à celle qui a été enlevée au niveau de la paupière supérieure gauche). Certaines d'entre elles : fosse lombaire droite et coude droit sont douloureuses à la pression. Une petite plaque chagrinée, douloureuse à la pression existe sur le tronc. Plusieurs petites saillies de 3 à 4 mm. non verruqueuses se retrouvent au niveau des paumes des mains. Enfin, sous le gros orteil gauche, au niveau du pli de flexion métatarse-phalangienne, on remarque un mollusum pendulum pigmenté.

Une neurofibromatose de Recklinghausen est alors évoquée, pouvant être responsable de la surdité.

Le reste de l'examen est normal : pas de fièvre, tension artérielle à 14-8, le cœur et les poumons sont normaux, la malade est bien réglée. Urée 0,20 g - glycémie 0,86 g - sérologie et Nelson sont négatifs.

Dans les antécédents on ne retrouve rien de particulier : pas d'otite, a eu les oreillons mais après le début de sa surdité et cette maladie n'a entraîné aucune aggravation.

En 1954, on lui enlève un névrome plexiforme de la paupière supérieure gauche. En Janvier 1958 un ptosis résiduel nécessite une intervention correctrice.

Par contre, une tante paternelle ayant une maladie de Recklinghausen a une fille de 18 ans arriérée (non examinée par nous).

Les examens radiologiques suivants ont été pratiqués :

Poumons : I T N

Trous optiques droit et gauche normaux

Crâne face ne montre aucune anomalie significative. Par contre sur le cliché du crâne de profil on remarque un aplatissement de l'étage antérieur de la base du crâne. Les incidences de Stenvers droite et gauche mettent en évidence un agrandissement du conduit auditif interne, surtout important à gauche. Enfin, sur le cliché en fronto sous occipital, incidence de Worms-Bretton, on remarque deux encoches anormalement grandes au niveau de l'orifice des conduits auditifs internes, avec contours irréguliers à gauche et à droite légère hyperostose, image très en faveur d'une néoformation au niveau des deux nerfs auditifs.

La malade sort. Une décision thérapeutique (intervention probable en raison des dangers inopinés et graves qui peuvent survenir) ne sera prise qu'après quelques mois de traitement médical banal.

Nous revoyons la malade trois mois plus tard : la surdité s'est aggravée. Il existe des céphalées occipitales à prédominance matinale, des nausées sans vomissements et une impression de dérobement du sol difficile à faire préciser. L'examen clinique est pratiquement inchangé en dehors de l'accentuation des signes labyrinthiques avec dans la position debout des oscillations latérales sans chute systématisée et de l'existence d'un nystagmus vertical supérieur spontané.

Les épreuves caloriques et rotatoires montrent à cette époque une grosse hypoexcitabilité surtout du labyrinthe gauche avec une abolition du nystagmus rotatoire à gauche et une diminution à droite.

Cet examen est en faveur d'un neurinome bilatéral de l'acoustique.

On envisage alors d'intervenir, malgré l'absence d'œdème au fond d'œil.

La ventriculographie est normale.

Le 21 Novembre 1958 on intervient du côté droit. Dans la région de l'angle ponto-cérébelleux on découvre une tumeur gris rosé à surface muriforme : il paraît bien s'agir d'un neurinome. La tumeur, du volume d'une petite prune, est évidée par curetage après coagulation de la capsule. Elle a la consistance et l'aspect d'un neurinome charnu.

L'examen histologique (Dr I. Bertrand) confirme le diagnostic.

Il s'agit d'un neurinome typique, caractérisé par un stroma fibroblastique tourbillonnaire dont les fibres apparaissent sectionnées sous des incidences variées. Si l'on n'observe que de rares ébauches de nodules palissadiques, le diagnostic de neurinome ne fait aucun doute ; suivant les points, on note une forte régression fibrohyaline ou au contraire une fente pseudo-myxoïde partielle. Il n'existe aucune trace de malignité.

Dans les jours suivant l'opération, la malade est dans un état inquiétant avec gros troubles des dernières paires crâniennes nécessitant une ponction ventriculaire de 10 cc au troisième jour et s'améliorant en dix jours.

Le 10 Décembre 1958 on intervient du côté gauche : découverte du neurinome de l'angle gauche, du volume d'une grosse prune. Evidement tumoral - Dissection des bords de la tumeur et exérèse de proche en proche. L'exérèse semble totale.

L'examen histologique (Dr I. Bertrand) confirme le diagnostic :

Neurinome typique, caractérisé par un stroma fibroblastique tourbillonnaire dont les faisceaux apparaissent sectionnés sous des incidences variées. Tendance modérée à la régression hyaline ; on note surtout quelques zones de fonte spongieuse, aboutissant à la formation de microkystes. Rares nodules palissadiques. Aucun indice de malignité.

Si l'état de la malade est satisfaisant dans les tout premiers jours post-opératoires, on voit se constituer ensuite un tableau grave (inconscience - prostration - incontinence) de six semaines, nécessitant au dixième et au douzième jour des ponctions ventriculaires de 10 à 15 cc et une réanimation très poussée.

On revoit la malade le 17 Avril 1959. Les cicatrices opératoires sont belles et indolores.

Si depuis sa sortie de clinique il y avait une amélioration subjective la surdité est toujours presque totale.

La marche est difficile à cause de la spasticité et de l'instabilité.

Il existe un signe de Romberg labyrinthique avec chute en arrière et à droite.

Si la force musculaire est normale aux membres supérieurs, elle semble diminuée de façon globale au membre inférieur gauche.

Tous les réflexes ostéo-tendineux, tant aux membres supérieurs qu'aux membres inférieurs sont exagérés, s'accompagnant d'une trépidation épileptoïde du pied inépuisable à gauche, s'épuisant à droite. Il existe encore d'autres signes pyramidaux bilatéraux indiscutables : Babinski, Rossolimo, Mendel-Betcherew, Hoffman.

On ne retrouve aucun trouble de la sensibilité ni superficielle, ni profonde.

L'épreuve du doigt sur le nez met en évidence un petit retard et une légère dysmétrie à gauche.

La déviation des index est inégale, prédominant du côté droit et se faisant en bas et à droite.

Il existe maintenant un nystagmus vertical inférieur prédominant dans toutes les positions, surtout dans le regard inférieur et devenant oblique inférieur droit dans le regard latéral droit et oblique inférieur gauche dans le regard latéral gauche.

Les épreuves caloriques et rotatoires mettent en évidence une aréflexie totale avec persistance du nystagmus vertical inférieur.

La cophose est presque totale des deux côtés.

Si à l'examen pharyngo-laryngé il semble exister une parésie du pharynx, les cordes vocales sont mobiles et d'aspect normal. Cependant la malade a une voix scandée et un peu rauque, elle claque difficilement la langue et ne peut siffler.

La diparésie faciale actuelle, prédominant à gauche, justifie la tarsorrhaphie externe de l'oeil gauche, d'autant qu'il existe une anesthésie cornéenne, certaine à gauche.

La cornée gauche est infiltrée et dépolie gênant l'examen du fond d'oeil, malgré la mydriase atropinique. A droite le fond d'oeil est normal. La motricité oculaire est normale.

En résumé, il s'agit d'une jeune fille venue consulter pour une surdité bilatérale de perception, ne s'accompagnant ni de signes pyramidaux, ni de signes cérébelleux, mais l'existence de signes cutanés de maladie de Recklinghausen, les images radiologiques des conduits auditifs internes et le caractère évolutif du syndrome cochlée vestibulaire font poser le diagnostic de neurinome bilatéral de l'acoustique et conduisent à l'intervention.

Discussion : Cette première observation a l'avantage de nous présenter un syndrome bilatéral de l'angle ponto-cérébelleux par neurinomes de l'acoustique dans une forme extrêmement pure, à une phase presque uniquement otologique. En effet, en dehors de la légère atteinte du nerf facial gauche il n'existe que des signes cochléo vestibulaires. Devant cette surdité bilatérale c'est l'existence de signes cutanés de maladie de Recklinghausen qui a fait évoquer le diagnostic.

Ce diagnostic peut être porté précocement lorsque les malades ne négligent pas une hypoacousie et des bourdonnements d'oreilles (souvent familiaux). Dans ce cas le spécialiste aidé par les examens radiologiques des rochers et des conduits auditifs internes pourra poser le diagnostic de suspicion de neurinomes bilatéraux.

La surdité du type de perception permet d'éliminer les atteintes bilatérales de l'oreille moyenne (otite otospongiose). Son asymétrie habituelle et le contexte clinique la distinguent des surdités par atteinte toxique ou infectieuse des nerfs acoustiques et des surdités professionnelles (chaudronnier par exemple).

Il ne faut pas compter sur la ventriculographie pour le diagnostic, elle renseigne sur le degré d'atteinte hydrocéphalique.

L'encéphalographie gazeuse serait de plus d'intérêt pour le diagnostic, pouvant montrer le comblement des citernes ponto-cérébelleuses.

C'est ainsi que RISER, DUCOUDRAY, LAZORTHES et ANDUZE-ACHER, rapportent ce cas d'une malade âgée de 26 ans, avec antécédents de surdité dans la famille paternelle, atteinte d'une hypoacousie bilatérale légère de perception, d'un syndrome pyramidal bilatéral, et de signes cutanés de maladie de Recklinghausen ; les conduits auditifs internes étaient élargis des deux côtés. Une encéphalographie gazeuse fractionnée, faite malgré la stase papillaire, a

permis de visualiser une masse volumineuse de l'angle ponto-cérébelleux droit et une masse plus petite à gauche.

La malade a été opérée à douze semaines d'écart à droite puis à gauche. Les suites opératoires furent bonnes malgré une paralysie faciale gauche.

Histologiquement, il s'agissait de deux neurinomes.

En reprenant l'étude des cas publiés on retrouve 49 fois des neurinomes bilatéraux de l'acoustique avec signes cutanés de maladie de Recklinghausen, alors que l'on n'en collationne que 19 sans signes cutanés de Recklinghausen.

L'existence d'une forme complète de maladie de Recklinghausen (cutanée et nerveuse) se voit dans 72 % des neurinomes bilatéraux. Par contre, dans les neurinomes unilatéraux du VIII BAPTISTE (1952) dans sa thèse, ne retient qu'un cas sur 50 avec signes cutanés.

HENSCHEN (1915) note cinq atteintes cutanées pour 245 neurinomes unilatéraux, DAVID (1956) ne retrouve des signes cutanés de maladie de Recklinghausen qu'une fois sur trente neurinomes unilatéraux.

EDWARDS et PATERSON (1951), trois maladies de Recklinghausen cutanées sur 157 neurinomes unilatéraux.

Il semble donc que les neurinomes unilatéraux du VIII ne s'accompagnent de signes cutanés de maladie de Recklinghausen que dans 2 à 3 % des cas.

On peut donc vraiment retenir comme argument de valeur, devant une hypoacousie bilatérale, l'existence de signes cutanés de neurofibromatose.

Enfin, dans l'ensemble depuis 1930 sur 22 neurinomes bilatéraux de l'acoustique il faut remarquer 14 décès soit avant toute intervention (malades vus très tardivement, refusant de se faire opérer) soit immédiatement après le premier temps opératoire.

Pourtant l'ablation chirurgicale des neurinomes bilatéraux devrait être satisfaisante, les neurinomes étant circonscrits et ne récidivant pas après ablation totale. Cependant les conditions opératoires rendent l'intervention délicate. GARDNER, pour la malade de la sixième génération de la famille semble vouloir éloigner aussi longtemps que possible les deux temps opératoires.

B - Observation II

Mademoiselle HUM.... Yvette, 20 ans, est adressée pour la première fois dans le service, par le Docteur THOMAS, le 24.11.58 pour "suspicion de néoformations intracrâniennes".

C'est une atrophie de l'éminence thénar droite apparue huit mois auparavant qui l'a incitée à consulter récemment.

Cette atrophie ne s'accompagne d'aucune douleur et ne s'explique ni par des traumatismes répétés ni par une lésion osseuse au niveau de C 7.

L'examen neurologique permet de découvrir toute une série de signes hautement suspects :

Dans la région fronto-pariétale para-médiane droite, il existe une tuméfaction osseuse non douloureuse, remarquée il y a six mois et grossissant depuis.

On précise l'existence de céphalées, de topographie variable, remontant à 6-7 ans, très importantes ces derniers temps et résistant aux thérapeutiques.

Un syndrome de l'angle ponto-cérébelleux droit, s'extériorisant par :

- une hypoesthésie de l'hémiface et de la cornée droites
- un petit spasme facial droit avec quelques fibrillations,
- une surdité bilatérale prédominant à droite avec des bourdonnements,
- un nystagmus horizontal prédominant à gauche
- un signe de Romberg labyrinthique droit
- une déviation des index vers la droite.

s'accompagne d'un signe de Babinski gauche intermittent.

Les réflexes ostéo-tendineux sont normaux en dehors du tricipital droit qui est inversé.

Il n'y a pas d'atteinte d'autres paires crâniennes.

Pas de dysmétrie ni d'adéadococinésie.

L'examen oculaire met en évidence un important oedème papillaire bilatéral prédominant à gauche, sans hémorragie, ni exsudat, une légère exophtalmie droite et une pupille droite plus petite que la gauche. Les réflexes pupillaires sont normaux. Il n'y a pas d'hémianopsie.

La sérologie est négative ; l'urée et la glycémie sont normales.

Le reste de l'examen somatique est normal, en particulier on ne trouve aucun signe cutané de maladie de Recklinghausen, aucun antécédent familial de surdité ou de neurofibromatose.

L'électro-encéphalogramme montre un tracé altéré avec des signes diffus de souffrance cérébrale sans foyer précis.

Un examen cochléo vestibulaire complet précise les faits suivants :

Les tympans sont normaux,

L'audiogramme met en évidence une surdité de perception bilatérale légère un peu plus marquée à droite.

Spontanément il existe un nystagmus horizontal gauche dans le regard direct, augmenté dans le regard latéral gauche et semblant augmenté en position de rose. Dans le regard latéral droit le nystagmus est horizontal droit.

Les épreuves caloriques :

OG. réactions difficiles à interpréter

OD. l'injection de 10 cc. semble augmenter le nystagmus spontané.

Le nystagmus rotatoire est difficile à lire.

Les épreuves rotatoires montrent une diminution du nystagmus horizontal provoqué surtout pour le labyrinthe gauche. Par contre le nystagmus rotatoire semble aboli du côté droit et diminué du côté gauche.

En conclusion il existe :

1°) une surdité bilatérale de perception mais légère

2°) un nystagmus d'irritation du type horizontal à prédominance gauche.

3°) une diminution globale des réactions vestibulaires avec diminution importante de la fonction rotatoire.

Il s'agit d'un syndrome d'irritation vestibulaire de type central sans que l'on puisse préciser une lésion bilatérale du VIII.

Les radiographies du crane face et profil standard montrent :

1°) un épaissement de la région frontale droite (avec aspect en poil de brosse)

2°) une calcification hémisphérique gauche (temporale moyenne) de la grosseur d'un noyau de cerise.

Sur le cliché standard de face on remarque une irrégularité discrète du rocher droit et surtout une hyperostose de la pointe du rocher gauche ; sur l'incidence de face projetant les rochers dans les orbites

on confirme une perte de substance du rocher droit par érosion du conduit auditif interne qui est très élargi, et une hyperostose nette du rocher gauche au niveau de sa pointe.

Cet agrandissement du conduit auditif interne droit est affirmé sur les clichés en incidence de Stenvers.

Le cliché en fronto sous occipital nous montre encore cette encoche de la pointe du rocher et semble mettre en évidence aussi un léger agrandissement du conduit auditif interne gauche que l'on confirme sur les tomographies en même position.

Sur les tomographies du rocher gauche il existe une opacité de la pointe du rocher.

Chez cette malade il existe donc :

- 1 - une atrophie de l'éminence thénar droite
- 2 - une tuméfaction de la région fronto pariétale para-médiane droite
- 3 - un syndrome de l'angle ponto-cérébelleux bilatéral avec signes d'hypertension intra-cranienne.

Le diagnostic de neurinome bilatéral du VIII est évoqué.

Le neurochirurgien évoque la possibilité de méningiomes multiples avec en tout cas méningiomes de la fosse postérieure.

L'indication opératoire est posée.

Le 22 Décembre 1958. - Première intervention du côté droit.

Les lamelles cérébelleuses, dans la portion latérale de l'hémisphère droit, sont extrêmement dilatées.

On repère une tumeur (méningiome probable) qui occupe toute la région latérale de la fosse postérieure avec point d'insertion à la tente du cervelet et au sinus latéral. L'exploration de l'angle ponto-cérébelleux, après l'ablation de la première tumeur, permet de repérer une deuxième tumeur du volume d'une petite mandarine. Il semble s'agir d'un neurinome qui comprime bulbe et protubérance en y laissant une vraie niche et qui refoule le trijumeau en haut.

On est obligé de sectionner les fibres du VIII englobés dans la tumeur.

L'examen histologique des pièces, fait par le Dr I. BERTRAND, montre :

1°) un méningiome à type de fibroblastome

Tumeur compacte à stroma tourbillonnaire dont les fibres apparaissent sectionnées sous des incidences variées. Il existe quelques zones de régression fibrohyaline et même de très rares incrustations calcaires.

2°) Un neurinome typique caractérisé par un stroma fibroblastique tourbillonnaire. La régression fibrohyaline est accentuée. Il n'existe pas de nodules palissadiques nets ; néanmoins le diagnostic de neurinome ne fait aucun doute, il est confirmé par la fonte pseudo-myxoïde et l'infiltration oedémateuse d'une partie importante du stroma.

Les suites opératoires sont correctes. On note cependant une accentuation de la paralysie faciale droite qui maintenant est franche et complète.

Le 9.2.59 on intervient à gauche.

A l'ouverture de la dure-mère on constate que les lamelles cérébelleuses gauches sont dilatées et à la palpation de consistance ferme. Sous la tente du cervelet et la portion moyenne du sinus latéral, dans sa portion horizontale, la coagulation du cortex cérébelleux permet de mettre en évidence un méningiome du volume d'une grosse figue écrasant de haut en bas le lobe cérébelleux gauche. Après dégagement, désinsertion et ablation totale de la tumeur on explore l'angle gauche ; on y découvre une seconde tumeur à l'aspect macroscopique de neurinome que l'on peut dégager du paquet auditivo-facial et enlever en totalité.

L'examen histologique des fragments montre un aspect identique des deux tumeurs. Il s'agit de méningiomes à type fibroblastique constitués par un stroma dense, tourbillonnaire, comportant une élaboration modérée de collagène et une faible participation vasculaire. Il existe de rares dispositions en bulbe d'oignon avec calcosphériles. Aucune disposition du type neurinome n'est retrouvée.

Les suites opératoires sont bonnes.

La malade est hospitalisée dans le Service de fin Février à fin Mars. Un nouveau bilan précise les points suivants :

La marche est un peu rapide et précautionneuse.

Debout il y a une légère tendance à la chute en arrière et à gauche.
L'atrophie de l'éminence thénar droite persiste.

On remarque à gauche une légère diminution de la force musculaire des interosseux pour la flexion des phalanges.

Le creux sus-claviculaire droit est un peu plus profond, par parésie du trapèze droit.

Les réflexes ostéo-tendineux sont égaux aux membres supérieurs et inférieurs.

On ne retrouve plus l'inversion du tricipital droit.

Le cutané plantaire se fait toujours en extension à gauche.

Il n'y a aucun trouble sensitif.

Aucun trouble cérébelleux.

A l'examen des paires craniennes, en dehors du VIII étudié à part, on remarque :

Une paralysie faciale périphérique droite complète existant d'ailleurs avant l'opération, mais s'étant accentuée après la première intervention.

La protection de la cornée est bonne, ne nécessitant pas de tarsorrhaphie.

L'attouchement du voile ne donne une réponse que du côté gauche.

L'exophtalmie droite discrète persiste avec toujours une inégalité pupillaire (droite plus petite).

La motricité oculaire est bonne dans son ensemble, mais remarquons, sans valeur significative nette le lâchage de l'oeil droit dans la convergence.

Le fond d'oeil est normal des deux côtés.

L'audiogramme confirme une surdité totale à droite, mais légère à gauche

L'examen vestibulaire montre les signes spontanés suivants :

Dans le regard direct : un nystagmus vertical inférieur.

Dans le regard latéral (surtout vers la gauche) un nystagmus horizontal plus net pour l'oeil droit.

Il n'y a aucune réponse aux épreuves caloriques du côté droit tandis qu'à gauche avec 10 cm³, on obtient un nystagmus horizontal net. Mais le nystagmus rotatoire est remplacé par le nystagmus vertical inférieur spontané.

La malade sort fin Mars et doit revenir dans six mois. On envisagera peut-être alors l'exploration lipiodolée de son rachis cervical (surtout au niveau de C 7) où siège probablement un méningiome, seule explication actuelle de cette atrophie élective de l'éminence thénar droite qui, ne l'oublions pas, l'avait amenée à consulter.

Discussion

L'intérêt de cette observation tient

1°) aux circonstances de découverte des lésions de la fosse postérieure.

2°) à la mise en évidence facile sur des incidences radiologiques simples des lésions des rochers.

3°) à l'association du neurinome à des méningiomes multiples.

En effet, c'est pour atrophie élective du court abducteur du pouce droit que la malade a consulté, l'hypoacousie bilatérale plus ancienne ne la gênant guère. Dès le premier examen un syndrome d'hypertension intra-cranienne, avec signes neurologiques évocateurs d'un syndrome bilatéral de l'angle ponto-cérébelleux est mis en évidence.

Cette incidence simple permet en effet de très bien mettre en évidence un agrandissement et une érosion du conduit auditif interne et la densification du rocher évoquant un méningiome.

La valeur de cette incidence a d'ailleurs été rappelée récemment par DAVID - KLOTZ - DILENCE et HIRSCH à propos des neurinomes du VIII à symptomatologie cochléaire et vestibulaire fruste.

D'autre part l'étude de la pente des rochers vers le trou occipital sur un cliché en fronto sous occipital permet dans notre cas de mieux apprécier la lésion bilatérale de la région de l'angle.

La coexistence des neurinomes et de méningiomes au cours de la maladie nerveuse de Recklinghausen est loin d'être une rareté.

FIRKET (1926) rapporte l'observation d'un malade qui en plus de neurinome de l'angle ponto-cérébelleux droit et gauche, avait des méningiomes disséminés à la face profonde de la dure-mère au niveau de la moelle cervicale et un au niveau de D 2.

En 1935, DARQUIER et SCHMITE, dans leur étude des tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux, remarquent l'association fréquente des deux lésions et

concluent plutôt à la fréquence de leur coexistence qu'à leur unicité.

En 1957, WERTHEIMER, DECHAUME, LECUIRE et MOULIN (Bibliographie) viennent de publier six observations personnelles avec coexistence de neurinomes multiples, de méningiomes et de gliomes encéphaliques.

A propos de ces associations nous avons retenu, dans la littérature, deux publications d'un particulier intérêt.

En 1949, LE BEAU et DAUM, publient un cas de syndrome presque pur du trou auditif droit avec radiologiquement une hyperostose bilatérale du rocher. L'examen histologique de la tumeur droite montre un méningiome psammomateux mais avec tissu neurinomateux typique associé et intriqué.

Par ailleurs, en 1934, ALAJOUANINE, PETIT-DUTAILLIS, BERTRAND et SCHLITE rapportent l'observation d'un malade qui, vu pour un syndrome double de l'angle ponto-cérébelleux, a été opéré. L'examen histologique post-opératoire a montré qu'il s'agissait :

- à droite d'un schwannome typique avec zone myxoïde et
- à gauche d'un méningiome banal (se prolongeant dans le conduit auditif interne) il n'existait aucun signe cutané de neurofibromatose.

Deux ans après l'intervention, l'étude anatomique complète du malade a pu être faite.

En plus de fibrogliomes radiculaires de la région dorsale de la moelle et de la queue de cheval, ainsi que de nombreux méningiomes de la convexité, on a eu la surprise de se trouver à nouveau, au niveau de l'angle ponto-cérébelleux gauche, en présence de deux néoformations :

- 1 - un volumineux neurinome de la taille d'une noix
 - 2 - un nouveau méningiome.
-

C - Observation III

COT.... André, 45 ans, est vu dans le Service pour la première fois début 1946.

La maladie a débuté en Juillet 1939 par des bourdonnements de l'oreille droite ; mais c'est seulement au début de la guerre, en Octobre 1939, que le malade s'aperçoit d'une surdité droite totale.

Le tableau se complète progressivement :

- en 1941 il se plaint d'une démarche ébrieuse, d'une déviation à gauche.

- en 1943 débutent des crises comitiales qui, dans leurs grandes lignes, ont conservé leurs caractères . Le début par des crampes à la plante du pied gauche, puis des secousses cloniques au membre inférieur gauche, enfin une perte de connaissance fréquente mais non constante.

Progressivement les crises augmentent de fréquences ; elles surviennent d'abord une fois tous les trois mois, puis, en 1946, une fois toutes les trois semaines.

Le malade avait en outre des envies impérieuses d'uriner. Il fut traité, semble-t-il, depuis 1940, avec le diagnostic de sclérose en plaques à forme labyrinthique.

En Avril 1946, bien qu'une ventriculographie ait été normale, lorsqu'il vient dans le service on est frappé par l'atteinte de certaines paires crâniennes.

- inexcitabilité labyrinthique bilatérale
- surdité complète droite, hypoacousie gauche de perception
- Hypoesthésie cornéenne gauche
- parésie faciale droite discrète

atteinte à laquelle s'ajoute un petit déficit pyramidal gauche et un flou papillaire bilatéral.

Le diagnostic de tumeur bilatéral de l'angle ponto-cérébelleux apparaît comme très vraisemblable.

Le 8 Juin 1946 première intervention décidée du côté droit où l'audition est abolie, voulant conserver le reste d'audition du côté gauche le plus longtemps possible.

Ablation d'une tumeur de l'angle ponto-cérébelleux. Il s'agit d'un neurinome.

Dans les jours qui suivent l'intervention le malade présente trois crises comitiales par jour qui, sous l'effet du gardénal, s'espacent (deux par mois). Après chaque crise, le malade sent une faiblesse importante de la jambe gauche durant un à deux jours.

Mais en Février 1947 devant

- l'augmentation de la surdité gauche
- l'accentuation des signes pyramidaux gauches
- une stase papillaire bilatérale

on intervient une seconde fois, du côté gauche, et alors qu'on croyait trouver un deuxième neurinome on trouve un kyste arachnoïdien de l'angle gauche.

Six mois après l'intervention le malade a une crise bravais-jacksonienne au niveau du membre inférieur gauche, mais sans perte de connaissance ; il existe toujours un syndrome pyramidal gauche.

En 1948, l'état s'aggrave, car les troubles de l'équilibre réapparaissent et s'accentuent, les crises comitiales persistent.

Il existe toujours un syndrome pyramidal gauche et un syndrome cérébelleux droit.

En 1952, la marche est impossible, les crises comitiales sont rares (sous gardénal 0,15 g-dihydantoin 0,10 g).

Le malade a été perdu de vue depuis.

Discussion

Cette dernière observation tire son intérêt de son allure évolutive où la surdité surtout unilatérale passant au second plan, c'est le diagnostic de sclérose en plaques à forme labyrinthique qui, semble-t-il, fut posé au début.

Mais une surdité bilatérale, au cours d'une sclérose multiloculaire est l'exception, aussi l'atteinte de certaines paires crâniennes (V gauche et VII droit) et le flou papillaire bilatéral lorsque le malade vient dans le service font poser le diagnostic de tumeur bilatérale de l'angle ponto-cérébelleux bien que la ventriculographie, faite auparavant, ait été normale.

Cette évolution avec une allure de pseudo-sclérose en plaques a déjà été signalée en 1935 par DARQUIER et SCHMITE ; c'est l'apparition d'une stase papillaire qui fit suspecter une néoformation intracrânienne, et la vérification anatomique permit de découvrir un neurinome bilatéral de l'acoustique.

A l'intervention, si à droite il existait un neurinome, à gauche c'est un simple kyste arachnoïdien isolé qui a été découvert.

A ce propos rappelons qu'un kyste arachnoïdien doit faire rechercher systématiquement un petit neurinome sous jacent qu'il coiffe et masque souvent.

=====

Devant un double syndrome de l'angle ponto-cérébelleux, l'hypothèse d'un neurinome bilatéral de l'acoustique doit être évoquée. Nous rapportons trois observations de syndrome double de l'angle ponto-cérébelleux:

I - Dans l'observation I les interventions et l'examen histologique apportèrent la preuve du neurinome bilatéral. Le diagnostic en était d'ailleurs aidé cliniquement par l'existence de signes cutanés discrets mais évidents de maladie de Recklinghausen.

II - Dans l'observation II il existait du côté droit un neurinome et un méningiome de la fosse postérieure et l'examen histologique a confirmé la nature différente de ces deux tumeurs. A gauche, les constatations furent identiques, mais l'examen histologique montra qu'il s'agissait en réalité de deux méningiomes. Cette malade n'avait aucun signe cutané de maladie de Recklinghausen.

La coexistence de neurinomes et de méningiomes multiples n'est pas rare. Si, à une époque l'unicité des lésions a pu être discutée, il est admis actuellement que ce sont deux formations d'origine différente.

Toutefois, on a soutenu que le méningiome pouvait être une réaction locale à la présence du neurinome.

III - Dans la troisième observation où le diagnostic clinique de tumeur bilatérale de l'angle avait été porté chez un malade déjà opéré d'un neurinome de l'acoustique, l'accentuation de la surdité du côté opposé et l'apparition de signes d'hypertension intra-cranienne, conduisirent à une deuxième intervention qui montra qu'il s'agissait d'un kyste arachnoïdien. Il n'y avait aucun signe cutané de maladie de Recklinghausen.

Ainsi dans des cas où l'existence d'un neurinome bilatéral de l'angle ponto-cérébelleux pouvait être suspectée, les constatations opératoires et l'examen histologique n'ont permis de vérifier cette hypothèse que chez un seul malade, celui qui présentait des signes cutanés de maladie de Recklinghausen. Ceux-ci ont, assurément, une certaine valeur diagnostique, bien qu'il ne s'agisse pas, en règle générale, de forme majeure de maladie de Recklinghausen.

Vu le Doyen

L. BINET

Vu le Président de Thèse

R. GARCIN

Vu et permis d'imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris

J. SARRAILH

B I B L I O G R A P H I E

=====

- 1 - ALAJOUANINE T., PETIT-DUTAILLIS, D. BERTRAND I. et SCHMITE P.-
Association chez un même malade de méningiomes multiples du cerveau, de
fibrogliomes du VIII et radiculaires -
Rev. neurol. 1934 - 62, 639-643.
- 2 - ALLIEZ J.- Localisations centrales dans la neurogliomatose de Reckling-
hausen -
Imp. St Lazare - Marseille 1933, 102 pages.
- 3 - APPAIX A, ROCHE R, PECH A, AYMARD J, et HENIN J.- L'otologiste devant les
affections de l'angle ponto-cérébelleux -
J. Franç. ORL - Janv. Fév. 1957 6 n° 1 77-99 (Bibliog.).
- 4 - BAPTISTE C.- Les signes de début des neurinomes de l'acoustique -
Thèse méd. Lyon 1951-52 n° III
- 5 - BOTELLI J.- Les signes radiologiques des neurinomes de l'acoustique
Th. méd. Lyon 1951-52 - N° 113
- 6 - CHAVANY J.A. - Traumatismes crâniens et tumeurs cérébrales - Fréquence de
leur coexistence clinique, rareté de leur filiation -
Presse médicale 1959, 67 n° 21 Pa. 848-850 (25 Av. 59).
- 7 - CUSHING H.- Tumeurs du nerf auditif.-
Soin, édit. Paris 1924, 431 pages.
- 8 - DARQUIER & SCHMITE - Contribution à l'étude des tumeurs de l'angle ponto-
cérébelleux -
Rev. Neurol. 1935 64 n° 2 p. 257-312.
- 9 - DAVID M, HECAEN H, et BONIS A.- Tumeurs du système nerveux central et
maladie de Recklinghausen -
Ann. Chir. (Suppl. sem. Hop. Paris) - Mai 1956, 32 n° 5 333-354 (Bibliogr.)
- 10 - DAVID M, KLOTZ A, DILIGENCE D, et HIRSCH JF - Les neurinomes de la VIII
paire à symptomatologie cochléaire et vestibulaire fruste -
Neurochirurgie 1957 3 n° 2 89-III.
- 11 - DENNY - W R - Diagnostic of Acoustic Neuroma - Jour. of. Laryng. and Otol.
Londres Sept. 1955 - P. 608 - 616.
- 12 - EDWARDS C.H. and PATTERSON JH.- A review of the symptoms and signs of
Acoustic neurofibromata -
Brain 1951, 74 144-190
- 13 - FIRKET J.- Maladie de Recklinghausen centrale, tumeurs ponto-cérébelleuses
bilatérales et méningiomes multiples -
Ann. Anat. Path. 1926 3 407 - 410.

- 14 - GARDNER WJ.-
Tumor of spinal and Association with bilateral acoustic tumor -
Arch. of Neurol. Psychiat. 1930 - 24 - 1014 - 1022
- 15 - GARDNER WJ. and FRAZIER CH. - Bilateral Acoustic Neurofibromas -
Arch. of Neurol. Psychiat. 1930 - 23 - 266 - 302.
- 16 - GARDNER M.J. and TURNER O.S. - Bilateral acoustic neurinomas - Further clinical and pathologic data on hereditary deafness and Recklinghausens's disease.-
Arch. of Neurol. Psychiat. 1940, 44 76-99
- 17 - De GRACIANSKY P. et BOULLE - Atlas de dermatologie -
Maloine Editeur.
- 18 - GUILLAIN P.- SCHMITE P. et BERTRAND I.- Tumeurs bilatérales de l'angle ponto-cérébelleux.
Rev. neurol. 1931, 56, 130 - 137.
- 19 - LECUIRES - CHOSSEGROS H. et Mlle ROCHE H. - Réflexions sur les neurinomes de l'acoustique -
Rev. Neurol. 1951 - 85 n° 434 - 439.
- 20 - LE BEAU J. et DAUM S.- Tumeur du trou auditif interne (méningiome et neurinome imbriqués) probablement bilatérale avec hyperostose du rocher.
Rev. neurol. 1949, 81 n° 3 217-220.
- 21 - MENGUS - Troubles de l'audition dans les neurinomes de l'acoustique
Rev. oto-neurol. Paris 1955 - 27 - 233 - 236 -
- 22 - MINSKI L. - Familial bilatéral acoustic tumors -
J. neurol. psychopath. 1932 12, 289-308.
- 23 - PERRET G.- La neurogliomatose à localisations cérébrales et médullaires -
Th. Marseille 1943 N° 56.
- 24 - OLIVECROMA H. - Acoustic tumors -
J. neurol. psychopath. 1940 3 141-146.
- 25 - REVILLA G.J.- Bul Johns Hopking Hosp. 1947 - 80 - 254
- 26 - RISTER M., DUCOUDRAY J., LAZORTHES G. et ANDUZE - ACHER V. - Neurinome bilatéral de l'acoustique diagnostic par encéphalographie fractionnée - Exérèse totale.
Rev. Oto neuro ophtalm. 1954 26 n° 6 381 - 382
- 27 - ROGER H. - Ophtalmoplégie droite et paralysie facio-cochléo-vestibulaire gauche par neurofibromatose centrale et périphérique -
Rev. Oto-neuro-ophtalm. 1932 10 498 50 p
- 28 - ROGER H. et ALLIEZ - Neurofibromatose périphérique et centrale à type de tumeur bilatérale de l'acoustique.
Marseille Méd. 5 Oct. 1933 n° 28 373-390.

- 29 - ROGER H, ALLIEZ J, et SARRADON P. - Tumeur bilatérale de l'acoustique à forme familiale et héréditaire -
B.M. soc. méd. hop. Paris 1934 - 50 235-245
- 30 - ROGER H, BOUDOVRESQUES J. et MOUREN - Tumeur de l'acoustique héréditaire au cours de trois générations - Forme centrale de maladie de Recklinghausen. Marseille Méd. 15 Août 1934 - n° 10 - 474-475.
- 31 - ROGER H. et CREMIEUX A.- Neurofibromatose périphérique et centrale - localisation initiale rappelant le syndrome de l'apex orbitaire.- Localisation terminale au niveau des deux nerfs acoustiques.
Revue oto-neuro-ophtalm. 1932 X 17-27.
- 32 - SCHALTENBRAD G. - Sobre una familia con enfermedad de Recklinghausen Prensa Med. Argent. 1933 20 1011-1026
- 33 - VAN BOGAERT L.
Tumeurs bilatérales du VIII et neurofibromatose
Ann. anat. Pathol. avril 1934 11 n° 4, 353-369.
- 34 - VAN BOGAERT L. - Les dysplasies neuro-ectodermiques congénitales
Rev. neurol. 1935 63 n° 3, 353-398.
- 35 - WERTHEIMER P. DECHAUME J., LECUIRE J. et MOULIN J.
Réflexions sur la coexistence de neurinomes multiples, de méningiomes et de gliomes encéphaliques dans la maladie nerveuse de Recklinghausen (à propos de chitoneuromes).
Neurochirurgie Av-Juin 1957 3 n° 2 145-154.
-

